

Item294-Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

Objectifs CNCI		
- Expliquer les particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des principaux cancers de l'enfant.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié national: Cancers de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques	- Hémopathie / cérébral / eb. / osseux - AEG / ADP-SMG / HTIC / masse-os - Echographie si masse abdominale ++ - Scolaire: projet d'accueil individualisé - Indication à la chimiothérapie +++ - Suivi au long cours pour tolérance - 100% / soutien psy enfant + parents - NB: rétroP / HVA-VMA / échoscinti - NpB: évolution rapide / uroscanner	- Annonce que si certitude - RCP et PPS / scolarisation - joindre le centre de référence en cancérologie pédiatrique - Consentement parental écrit - Néphroblastome : pas de biopsie

Particularités épidémiologiques

Données épidémiologiques

- **Incidence**
 - Les cancers de l'enfant sont **rares** = 1% des cancers (1500 cas/an)
 - Prédominance masculine (sex ratio = 1.2) / 50% avant 5ans (LA ++)
- **Mortalité**
 - Pronostic meilleur que chez l'adulte: 75% de guérison (cf chimiosensibilité ++)
 - Mais représente quand même la 2ème cause de mortalité (après les accidents)

Cancers les plus fréquents chez l'enfant +++

- **Hémopathies**: leucémies aiguës et lymphomes (40%)
- **Tumeurs cérébrales**: astrocytome / médulloblastome / crâniopharyngiome (30%)
- **Tumeurs embryonnaires**: neuroblastomes (10%) / néphroblastome (7%)
- **Tumeurs osseuses**: sarcome d'Ewing / ostéosarcome (5%)
- **Autres**: rétinoblastomes, rhabdomyosarcome, etc.

Particularités diagnostiques

Signes d'appel cliniques +++

- **Interrogatoire**
 - **Terrain**: atcd familiaux et personnels néoplasiques / irradiation
 - **Carnet de santé**: rechercher une **cassure staturo-pondérale (A savoir !)**
 - **Anamnèse**: date et circonstance d'apparition / profil évolutif
 - **Signes fonctionnels**
 - **AEG** / fièvre / douleurs osseuses-boiterie
 - Dyspnée (lymphome) / prurit (Hodgkin)
- **Examen physique**
 - **Constantes**: PA / PC / poids et taille / température / BU
 - **Ex. général**: aires ganglionnaires (**ADP** « froide ») / pâleur / hémorragies

- Ex. **neurologique**: déficit focal / syndrome cérébelleux / **HTIC** / RPM
- Ex. **abdominal**: rechercher une **masse** abdominale / **SMG** / HMG
- Ex. **locomoteur**: **tuméfaction** osseuse / examen de la marche / mobilités
- Ex. **ORL**: rechercher une angine ulcéro-nécrotique (agranulocytose)

Démarche paraclinique

- **Devant tout signe d'appel: bilan de 1ère intention**
 - NFS-plaquettes / VS-CRP / iono-urée-créatinine / BHC
 - ASP face debout-couché / Radio thorax face-profil
- **Puis selon orientation clinique**
 - **Devant une masse abdominale: échographie** +/- TDM abdominale
 - **Devant une masse / AEG / ADP**: myélogramme / BOM / scinti MIBG
 - **Devant HTIC / anomalie neurologique**: TDM cérébrale / fond d'oeil
 - **Devant une boiterie**: radio de bassin de face / écho de hanche
- **Marqueurs tumoraux chez l'enfant**
 - α -FP et β -HCG: tumeurs germinales / hépatoblastome / choriocarcinome
 - **catécholamines urinaires**: HVA et VMA pour le neuroblastome (cf infra)
 - **LDH**: lymphomes non hodgkiniens / neuroblastome / sarcome d'Ewing

Consultation d'annonce d'un cancer

- **Modalités pratiques (12)** (cf)
 - **Certitude diagnostique**: pas d'annonce tant que diagnostic pas certain (**A savoir !**)
 - **Environnement** approprié: lieu calme / fermé (« cabinet » ECN 07)
 - **Disponibilité**: Cs dédiée et programmée / pas de téléphone / pas le vendredi..
 - **Information loyale**: sur le diagnostic / pas d'ambiguïté sur pronostic
 - **Personne de confiance**: présente si tel est le souhait du patient
 - **Empathie et écoute**: face à face / écouter le patient
 - **Langage adapté**: simple et compréhensible / respect des croyances, etc.
 - **Progressive**: toujours en plusieurs consultations / respecter silences
 - **Planifier la prise en charge**: calendrier thérapeutique / prochaine Cs rapide (< 15)
 - **Vérifier**: la bonne compréhension de l'information donnée
 - **Soutien psychologique**: à proposer +++ / lien avec le médecin traitant de ville
 - **Notifier**: par écrit dans le dossier l'annonce et les informations
- **Informé le patient sur (4)**
 - **le diagnostic**: **dire « cancer »** / consultation d'annonce **après** la RCP ++
 - **le traitement**: curatif ou palliatif / **effets secondaires** / parcours personnalisé (PPS)
 - **le pronostic**: évolution naturelle / chiffres mais éviter de donner une survie
 - **le suivi**: modalités de surveillance / au cours du traitement puis au décours
- **Spécificités pédiatriques**
 - Informer l'enfant +++ : indispensable / langage adapté (**A savoir !**)
 - Entretien avec les **deux parents** en même temps
 - Par le médecin spécialiste (réfèrent et compétent)

Particularités thérapeutiques

Prise en charge

- Réunion de concertation pluri-disciplinaire (**RCP**) (**A savoir !**)
- Proposition d'un programme personnalisé de soins (**PPS**)
- Scolarité adaptée à l'enfant: projet d'accueil personnalisé (**PAP**)

Traitement curatif

- !! Particularité chez l'enfant: chimiosensibilité élevée donc **chimiothérapie**
- Prendre en compte les effets toxiques à long terme +++ (cf **Traitement des cancers : chirurgie, radiothérapie, traitements médicaux des cancers**(chimiothérapie, thérapies ciblées, immunothérapie). La décision thérapeutique pluridisciplinaire et l'information du malade.)
- Radiothérapie: essayer de limiter les indications (car ES irréversibles)

Mesures associées

- Prise en charge à 100% (ALD)
- Soutien psychologique pour l'enfant **et** les parents
- Consentement parental écrit aux soins (**A savoir !**)

Surveillance

- Suivi **à vie** pour la récurrence et surtout la **tolérance** du traitement
- Retentissement staturo-pondéral / endocrinien / psychologique

Principaux cancers de l'enfant

Neuroblastome

- **Définition**
 - Tumeur embryonnaire du système sympathique (issue des crêtes neurales)
 - !! tumeurs sécrétantes: **catécholamines** dans 95% des cas
- **Localisation:**
 - **Rétro-péritonéale (70%):** médullo-surrénale / chaîne para-vertébrale
 - **Autres: thoracique** / cervicale / pelvienne
- **Diagnostic**
 - **Clinique**
 - **Terrain: 1 à 6ans** / pic à 2ans / association avec NF et Hirschsprung
 - **Signes fonctionnels:** AEG / douleurs / **signes respiratoires** / médiastinaux
 - **Suivant la localisation :**
 - **Au niveau de la surrénale et ganglions sympathiques de l'abdomen :**
 - Masse abdominale: rétro-pelvienne / dure / polylobée / évolutive (lent)
 - HTA +++
 - **Le long de la colonne vertébrale (ECN 2012)**
 - signes neurologiques
 - signes de compression médullaire
 - **Signes en rapport d'un syndrome paranéoplasique:**
 - syndrome opsomyoclonique : mouvement saccadé des yeux, ataxie
 - diarrhée (sécrétion de VIP)
 - syndrome de Hutchinson : ecchymoses péri-orbitaires bilatéral
 - **Métastases**
 - chez l'enfant : osseuses++
 - chez le nourrisson : envahissement hépatique avec hépatomégalie majeur (syndrome de Pepper) et envahissement sous cutané avec nodules bleutés enchassés dans le derme
 - **Paraclinique**
 - **Pour diagnostic positif**
 - **Marqueurs tumoraux = dérivés des catécholamines urinaires +++ des 24H rapporté à la créatinurie**
 - Acide homo-vanillylique (**HVA**) et acide vanyl-mandillique (**VMA**)
 - dopamine
 - **Echographie:** masse hétérogène / kystique / rétro-péritonéale
 - **Scintigraphie au MIBG:** forte fixation = masse chaude +++
 - **ASP : masse abdominal calcifié, lésions osseuses métastatiques**
 - **Pour diagnostic étiologique = biopsie**
 - Analyse anatomo-pathologique = diagnostic de certitude
 - NPO de congeler le prélèvement tumoral
 - !! Pas de biopsie si doute avec néphroblastome (**A savoir !:** cf infra)
 - **Pour bilan d'extension**
 - **IRM:** extension locale de la tumeur / métastases loco-régionales
 - **Scintigraphie au MIBG:** pour extension à distance (osseuses ++)
 - **BOM:** si suspicion pour envahissement médullaire
- **Evolution**
 - **Taux de survie à 5ans:** 95% si tumeur limitée / 50% si métastatique
 - **Facteurs de mauvais pronostic**
 - âge > 1an / amplification de l'oncogène **N-myc**
 - stade de l'extension tumoral
 - Localisation / LDH ↑ / anomalies chromosomiques
- **Traitement**
 - PEC multi-disciplinaire
 - en milieu spécialisé pédiatrique
 - RCP / PPS / annonce du diagnostique aux parents
 - Si tumeur **localisée** : chirurgie d'exérèse seul (stade L1)
 - Si tumeur **inopérable** (stade L2) : chimiothérapie puis chirurgie (NPO autorisation écrite) +/- greffe de moelle
 - Si tumeur **métastatique** : chimio d'induction haute dose / suivi d'une réinjection de C souches autologues / chirurgie / irradiation local puis traitement d'entretien (acide rétinoïque et immunothérapie)
 - Traitement symptomatique
 - Soutien psychologique de l'enfant + famille (A savoir !)

Néphroblastome

- **Définition:** tumeur embryonnaire polymorphe du rein

- Diagnostic
 - Clinique
 - Terrain: enfant de 1 à 5ans / parfois syndromique
 - Signes fonctionnels: asymptomatique ++ / douleurs / constipation, etc.
 - Masse abdominale: rétro-péritonéale / évolution rapide ++ (≠ neuroB)
 - HTA et hématurie
 - Paraclinique
 - Echographie: masse intra-rénale volumineuse et hétérogène
 - Uro-scanner +++ : dimensions / recherche ADP / extension locale
 - !! Pas de biopsie: risque de dissémination métastatique élevé (A savoir !)
 - Dosage des catécholamines des 24H pour le diagnostique différentiel
- Evolution: survie à 5ans tout stades = 80% (50% si métastases) : 1er site métastatique = LE POUMON
- Traitement:
 1. chimiothérapie pré opératoire
 2. chirurgie : néphrectomie totale
 3. traitement post opératoire déterminé en fonction du typage précis de la tumeur, de la réponse au traitement et du stade local
 4. surveillance : PA car risque d'HTA maligne
 - Cancers traités ailleurs (+++)
 - Leucémies aiguës: cf Leucémies aiguës
 - Tumeurs cérébrales: cf Tumeurs intracrâniennes.
 - Tumeurs osseuses: cf Tumeurs des os primitives et secondaires.

Synthèse pour questions fermées

Quel examen biologique de 1ère intention à visée diagnostique faites vous devant une suspicion de neuroblastome ?

- Recherche des dérivés des catécholamines urinaires des 24H rapporté à la créatinurie : HVA (acide homo-vanylique) et VMA (vanyl-mandilique)

Quel examen faites vous pour confirmer le diagnostic de neuroblastome ? Quel diagnostic devez vous éliminer avant ?

- Biopsie + envoi en anatomopathologie
- Le néphroblastome car risque de dissémination métastatique élevé

Quelle est la localisation métastatique la plus fréquente dans le neuroblastome ? dans le néphroblastome ?

- Os
- Poumons